

**제품명:** 페록신 1 토끼 다클론 항체

**카탈로그 번호:** APRab15980

연구용 전용

## 요약

설명	토끼 다클론 항체
숙주	토끼
적용	IHC, ICC/IF, ELISA
반응성	인간
결합	비특이적
변형	수정되지 않음
아이소타입	IgG
클론성	다클론
형태	액체
농도	1mg/ml
Storage	Aliquot 하여 -20°C 에 보관(12 개월 유효). 냉동/해동 반복을 피하십시오.
Shipping	Ice bags
버퍼	글리세롤 50%, 보르덴탈 0.5%, 산구방제 N 0.02% 를 함유한 PBS 용액
정제	천상정제

## 적용

희석 비율	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:20000
분자량	-

## 항원 정보

유전자명	PEX1
다른 이름	PEX1; Peroxisome biogenesis factor 1; Peroxin-1; Peroxisome biogenesis disorder protein 1
유전자 ID	5189.0
SwissProt ID	O43933
면역원	이 항체는 인간 PEX1 에서 유래한 항원만을 사용되었습니다. (아미노산 범위 1234-1283)

## 배경

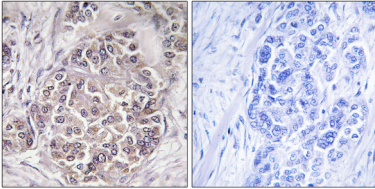
이 유전자는 인간 세포에서 발견되는 ATPase 그룹의 AAA ATPase 계열 구성원을 암호화합니다. 단백질은 세포 내 지질 산화 중독과 유종막에 장애가 있는 복합 형태를 형성하고 유종막의 단백질 및 유종생 합에 관여합니다. 유전자 돌연변이는 신생아 백혈병 증후군, 리소좀 장애, 증균과 같은 상성 질환과 유종막 관련 장애를 유발합니다. 유전자 대립형질은 상전 변이체 발현을 합니다. [RefSeq 제 2013 년 9 월, 질병 PEX1 같은 신생아 백혈병 증후군 (NALD)의 원인입니다. [MIM:202370]. NALD는 중쇄 지방산 (MLCFA) 축적, 부기능 및 정 저를 특징으로 하는 과산화 지방산 (PBD)

입다 PEX1 유전자 결손은 영아 리튬병(IRD)[MIM:266510]의 원인이 된다. IRD는 종종 과산화체 산화 장애(PBD)이다. 임상적으로는 뇌 병변 정도에 경한이면 기형 맹장증, 감시경련, 간대골 증, 상부 및 중부 호흡 장애 등이 있다. 생화학적으로는 과산화 지방산 조성 이상(MLCFA), 다량의 글리코탄 및 모노하이드록시글리코탄과 관련된 축적이 포함된다. PEX1 유전자 결손은 과산화체 산화 장애 보편1(PBD-CG1)[MIM:602136]의 원인이다. PBD-CG1과 달리 PBD는 과산화체 산화 장애의 단일 유전자로 인해 발생하는 과산화체 산화 장애를 지칭한다. PBD 그룹은 장기간 증후군(ZWS), 선천성 부신 이상증(NALD), 영아 리튬병(IRD), 그리고 고지근사지연형 증후군(RCDP)의 네 가지 질환으로 구성된다. ZWS, NALD, IRD는 RCDP와는 구별될 수 있다. 특히 과산화체 산화 장애의 임상적 특성을 형성한다. PBD 그룹은 유전자로 알려져 상염색체에 대해 최소 14 개 서로 다른 유전자로 존재할 수 있다. PEX5의 결함은 과산화체 산화 장애의 단일 유전자로 알려져 있다. PEX26에 의해 과산화체 산화 장애가 과산화체 산화 장애를 유발하는 데 필요한 중성 AAA ATPase 복합체를 형성하는 것으로 추정된다. PTM: DNA 손상 산화 장애에 의해 ATM 또는 ATR에 의해 산화된다. 다 유성 AAA ATPase 계열에 포함된다. 세포 내 위치 과산화체 산화 장애와 관련이 있다. 소위 PEX6 외접상 염색체이다. PEX6 외접상 염색체 통해 PEX26 과접상 염색체 사용한다.

## 연구 분야

신호 전달, 단백질 등 세포 관련 단백질

## 이미지 데이터



과산화체 산화 장애 유전자 결손에 대한 면역조직화학 분석(PEX1 항체 사용). 오른쪽 그림은 항염색체로 착색한 결과입니다.